

KLİNİKİ MÜŞAHİDƏLƏR

AÇIQ GİRİŞ (OPEN ACCESS)

Ürəyin anormal elektrik - keçirici sistemi

İ.E.Xəlilov¹, T.Ş.Cahangirov^{2,3}, F.Ə.Quliyev³

Abstract Conduction from the atria to the ventricles normally occurs via the atrioventricular node (AV) - His-Purkinje system. The conducting system of the heart consists of cardiac muscle cells and conducting fibers (not nervous tissue) that are specialized for initiating impulses and conducting them rapidly through the heart. Electrical impulses from your heart muscle (the myocardium) cause your heart to beat (contract). This electrical signal begins in the sinoatrial (SA) node, located at the top of the right atrium. The SA node is sometimes called the heart's "natural pacemaker." When an electrical impulse is released from this natural pacemaker, it causes the atria to contract. The signal then passes through the atrioventricular (AV) node. The AV node checks the signal and sends it through the muscle fibers of the ventricles, causing them to contract. The SA node sends electrical impulses at a certain rate, but your heart rate may still change depending on physical demands, stress, or hormonal factors. Patients with a preexcitation syndrome have an additional or alternative pathway, known as an accessory pathway, which directly connects the atria and ventricle and bypasses the AV node. AV conduction through an accessory pathway (most commonly a direct AV connection) results in the earlier activation of the ventricles than if the impulse had traveled through the AV node; hence the term preexcitation.

Xülasə

Ürək avtomatizmi - ürəkdə öz-özünə elektrik impulslarının yaranmasıdır. Bu birinci dərəcəli avtomatizm mərkəzi hesab olunan Sinus düyününə (SD) baş verir və atrioventrikular düyündən keçərək His – Purkinje sistemi vasitəsi ilə mədəciklərin yığılmasına səbəb olur. Bu yol ürəyin normal

elektrik – keçirici sistemi hesab olunur. SD ürəyin keçirici – elektrik sisteminin əsas generatoru olaraq normada ürəyin 1 dəqiqədə 60 – 100 arasında döyünməsinə təmin edir. Digər tərəfdən SD – nün özündə və eləcə də yaxınlığında azan və simpatik sinirlərin lifləri yerləşir və nisbi olaraq onların təsirinə məruz qalır. Lakin, bu sinirlər SD – nü tam təsiri altına ala bilmir. Ürəyin normal elektrik - keçirici sistemi ilə yanaşı, çox nadir hallarda impulsları qısa yolla ötürə bilən (AVD – nu görmədən) digər keçirici – anormal yollar da rast gəlinir. Belə hallarda İmpulsar SD – dən AV düyünə ötürülmədən bilavasitə mədəciklərə çatır və onların erkən oyanmasına – depolyarizasiyasına səbəb olur. Bəzən, belə hallarda qəfləti ölüm müşahidə olunur.

Yazışma üçün əlaqə:

İ.E.Xəlilov¹, T.Ş.Cahangirov^{2,3},F.Ə.Quliyev³

Oksigen Klinik Hospitalı1 ,akad.

C.Abdullayev adına Elmi-Tədqiqat

Kardiologiya İnstitutu2,

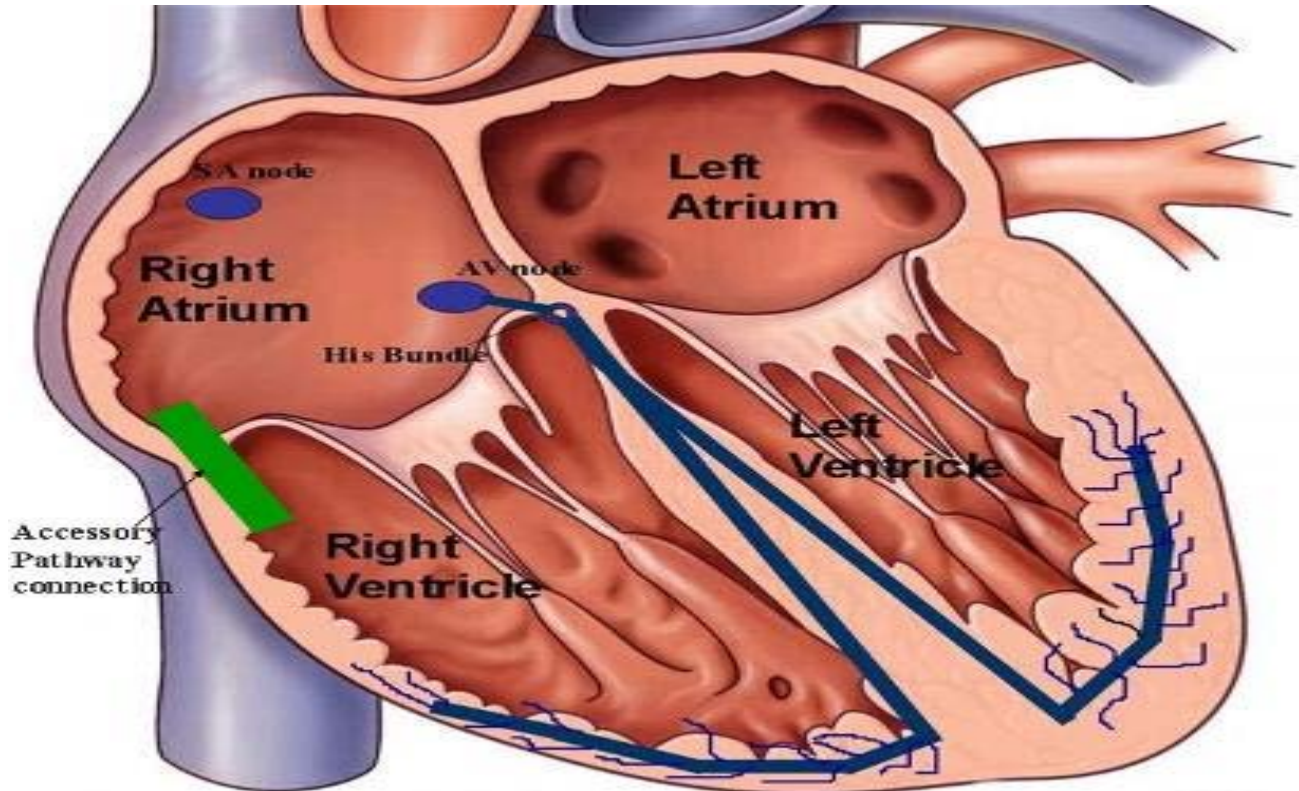
Ə. Əliyev adına Azərbaycan Dövlət

Həkimləri Təkmilləşdirmə İnstitutu3,

Bakı,Azərbaycan

Açar sözlər: Atrioventrikular düyün (AVD)
Qəfləti ürək ölümü (QÜÖ)
Elektrokardiografiya (EKQ), Hiss dəstəsi
(HD), Klerk – Levi - Kristesko sindromu (KLK

sindromu), Laon – Qanonq – Levin sindromu
(LQL sindromu)



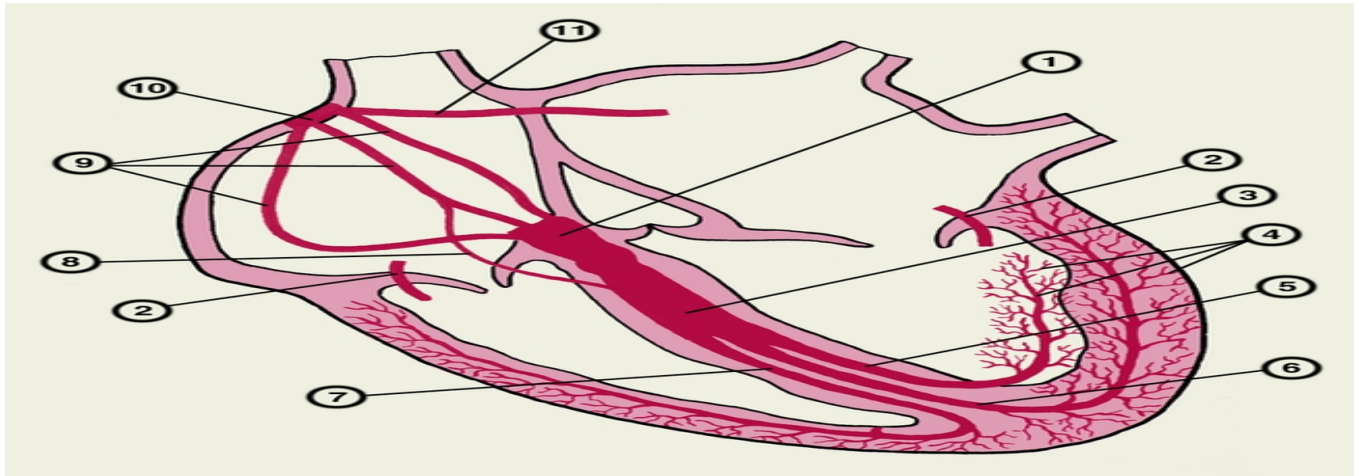
Ürək bir motor kimi, əsas funksiyası avtomatik olaraq - mərkəzi sinir sistemindən və ya insan iradəsindən asılı olmadan, ritmik şəkildə yığılması ilə qanı orqanizm boyunca hərəkət etdirməkdir. Ürəyin özündə yaranan impulsların təsiri nəticəsində ürək əzələsinin yığılması təmin olunur. Elektrik impulsları ürəyin sağ qulaqcığında yerləşən əsas generator - sinus düyünü tərəfindən yaradılaraq ürəyin keçirici sistemi boyunca yayılır. Ürəkdə impulsların yaranması və ötürülməsini atipik və ya xüsusi hüceyrələr qrupu tərəfindən həyata keçirilir. Atipik hüceyrələr həm də azan və simpatik sinir ucları ilə kontaktda olur. Sinir sisteminin ürək fəaliyyətinə nisbi təsiri bu yolla reallaşır. Atipik hüceyrələr düyün, dəstə və liflərdən ibarətdir. İmpulsların sinus düyünündə (SD)

yaranır və ürəyin normal elektrik - keçirici sisteminin vasitəsi ilə mədəciklərə ötürülür.

(1)

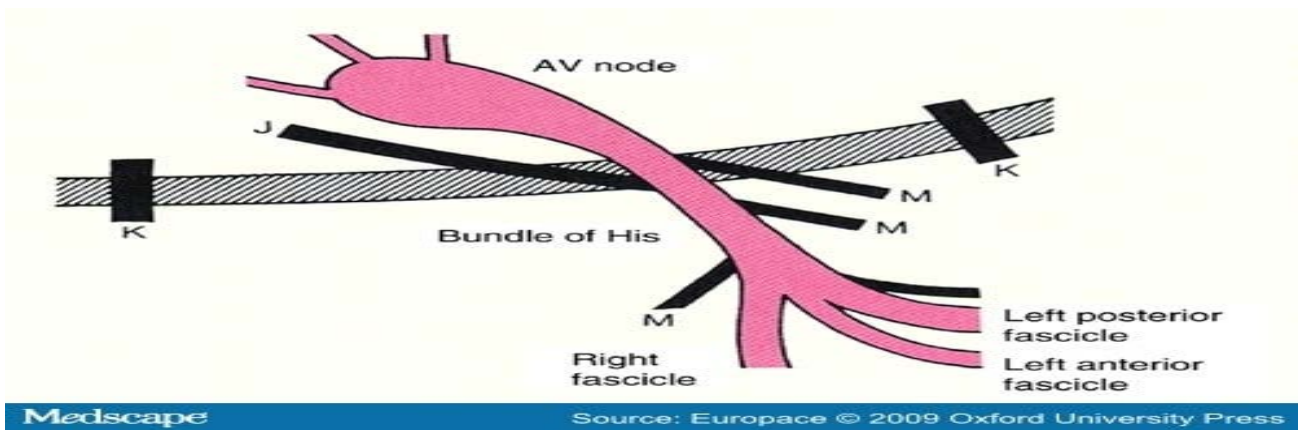
Ürəyin normal elektrik - keçirici sistemindən başqa impulsları ötürə bilən digər keçirici yollar da mövcuddur. Bəzi hallarda İmpulsların SD – dən mədəciklərə ötürülməsi ürəyin elektrik - keçirici sisteminin normal yolu ilə yox, digər yolların hesabına başa çatır və bu da mədəciklərin erkən oyanmasına səbəb olur. Bu yollar ürəyin əlavə, anormal elektrik - keçirici sistemi adlanır (2, 10). Elektrik impulsları aşağıda göstərilən 3 dəstə ilə (Şəkil 1, 2) ötürə bilər :

- 1.Kent dəstəsi
2. Ceyms dəstəsi
3. Maxaym dəstəsi



Şək. 1. Ürəyin elektrik - keçirici sisteminin normal və anormal variantları:

1. Atrioventrikular düyün
2. Kent dəstəsi, qulaqcıq – mədəcik keçiriciliyin əlavə yolu (anormal yol)
3. Hiss dəstəsi (normal yol)
4. Purkinje lifləri (normal yol)
5. HD – nin sol ayaqcığının arxa şaxəsi (normal yol)
6. HD – nin sol ayaqcığının ön şaxəsi (normal yol)
7. Hiss dəstəsinin sağ ayaqcığı (normal yol)
8. Ceyms dəstəsi, qulaqcıq – mədəcik keçiriciliyin əlavə yolu (anormal yol)
9. Düyünlər arası (SD ilə AVD) – ön, orta, arxa keçirici yollar (normal yollar)
10. Sinus düyünü
11. Bahman dəstəsi - Qulaqcıqlar arası keçirici yol (normal yol)



Şək. 2. Ürəyin normal və anormal elektrik - keçirici sistemi:

AV node – AVD

Bunde of Hiss – Hiss dəstəsi (normal keçirici yol)

Right fascicle - Hiss dəstəsinin sağ ayaqcığı (normal keçirici yol)

Left posteriorfascicle - Hiss dəstəsinin sol ayaqcığının arxa şaxəsi (normal keçirici yol)

Left anteriorfascicle - Hiss dəstəsinin sol ayaqcığının ön arxa şaxəsi (normal keçirici yol)

K - Kent dəstəsi (anormal keçirici yol)

J - Ceyms dəstəsi (anormal keçirici yol)

M – Maxaym dəstəsi (anormal keçirici yol)

Əslində, şəkildə göründüyü kimi, anormal yolların funksiyası impulsların AVD – dən yayındıraraq mədəciklərə ötürməkdir. Bu zaman mədəciklərin erkən, vaxtından əvvəl depolyarizasiyası baş verir. Məhz buna görə də - yeni anormal yolların hesabına impulsların SD – dən AVD – ü dolanaraq erkən mədəciklərə çatması hesabına aşağıdakı patoloji hallara rast gəlinir:

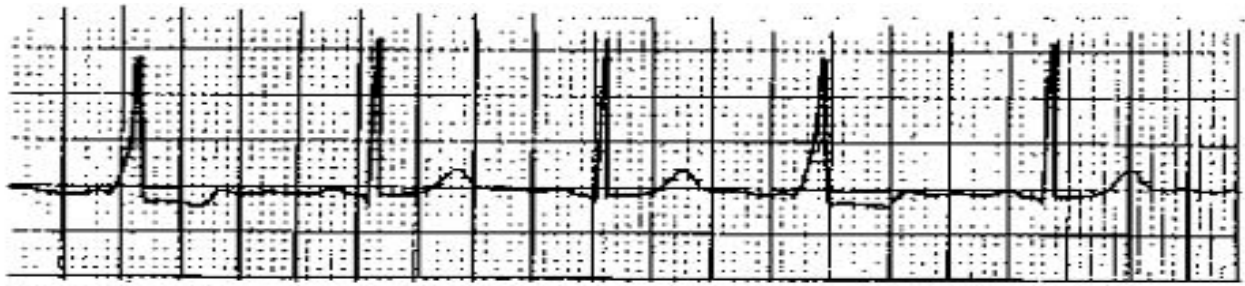
1. Volf – Parkinson – Uayt sindromu (WPW sindromu).

WPW sindromu mədəciklərin erkən depolyarizasiyası (MED) sindromunun bir forması olub, 1930 – cu ildə Volf, Parkinson və Uayt tərəfindən qeyd olunmuşdur (3,4). Bu sindrom zamanı impulsların SD – dən sol və ya sağ qulaqcığının vasitəsi ilə sol və ya sağ mədəcik miokardına anormal keçirici yolla – Kent dəstəsi ilə ötürülməsi hesabına baş verir. İmpulsların ötürülməsi anteroqrad (qulaqcıqlardan mədəciklərə), retroqrad (mədəciklərdən qulaqcıqlara) və ya hər iki istiqamətdə ola bilər. WPW sindromu paroksizmal supraventrikulyar taxikardiya (PSVT) ilə müşayiət olunursa buna WPW sindromu, yox əgər yalnız EKQ – də əks olunursa və anamnezdə PSVT tutmasına rast gəlinərsə - WPW fenomeni adlandırılır. WPW fenomeni, bəzən 15 – 20 yaşdan sonra tam yox ola bilər, yəni, heç bir EKQ əlamətləri qalmır. Mədəciklərin erkən depolyarizasiyası sindromları paroksizmal taxikardiya yarada bildiklərinə görə ciddi kardiovaskulyar riskə və qəfləti ürək ölümünə səbəb ola bilər. WPW sindromunun və həmçinin MED sindromlarının diaqnostikası yalnız EKQ vasitəsilə mümkün olur. WPW sindromu zamanı impulsların sol və ya sağ mədəcik miokardının az qisminə (miokardın çox hissəsi normal keçirici yolun hesabına oyanır) daha tez çatır və normadan fərqli olaraq qısa zamanda baş verir. Kent dəstəsi də, ürəyin digər elektrik keçirici sistemi kimi, sinir hüceyrələrindən yox, ürək

əzələ liflərindən ibarət olub, ortalama diametri 1 mm, uzunluğu isə 2 – 10 mm. olur. Kent dəstəsi AVD – dən və HD – dən sağda və ya solda yerləşir. Kent dəstəsi sol və ya sağ qulaqcığı sol və ya sağ mədəcik miokardı ilə birləşdirir və impulsların normal yolla ötürülməsinə səbəb olur. Məlum olduğu kimi, AVD ikinci dərəcəli avtomatizm mərkəzi olmaqla bərabər, impulsların ötürülməsini ləngidərək həm də filtr rolunu oynayır. Bu mədəciklərin oyanmasına qədər qulaqcıqların oyanması və yığılmasının başa çatmasına şərait yaradır. Kent dəstəsi ilə impuls ötürüləndə isə bu mexanizm pozulur və ürək daxili hemodinamika dəyişir. Bu zaman qulaqcıqların sistolası tam başa çatmır və mədəciklər tam dolmamış sistolaya keçir. Bu da PSVT zamanı həyat üçün ciddi mədəcik aritmiyalarına və qəfləti ürək ölümünə gətirib çıxara bilər (5,6,7,8,9). Kent dəstəsi ilə impuls ötürülən zaman aşağıdakı variantlar rast gəlinir:

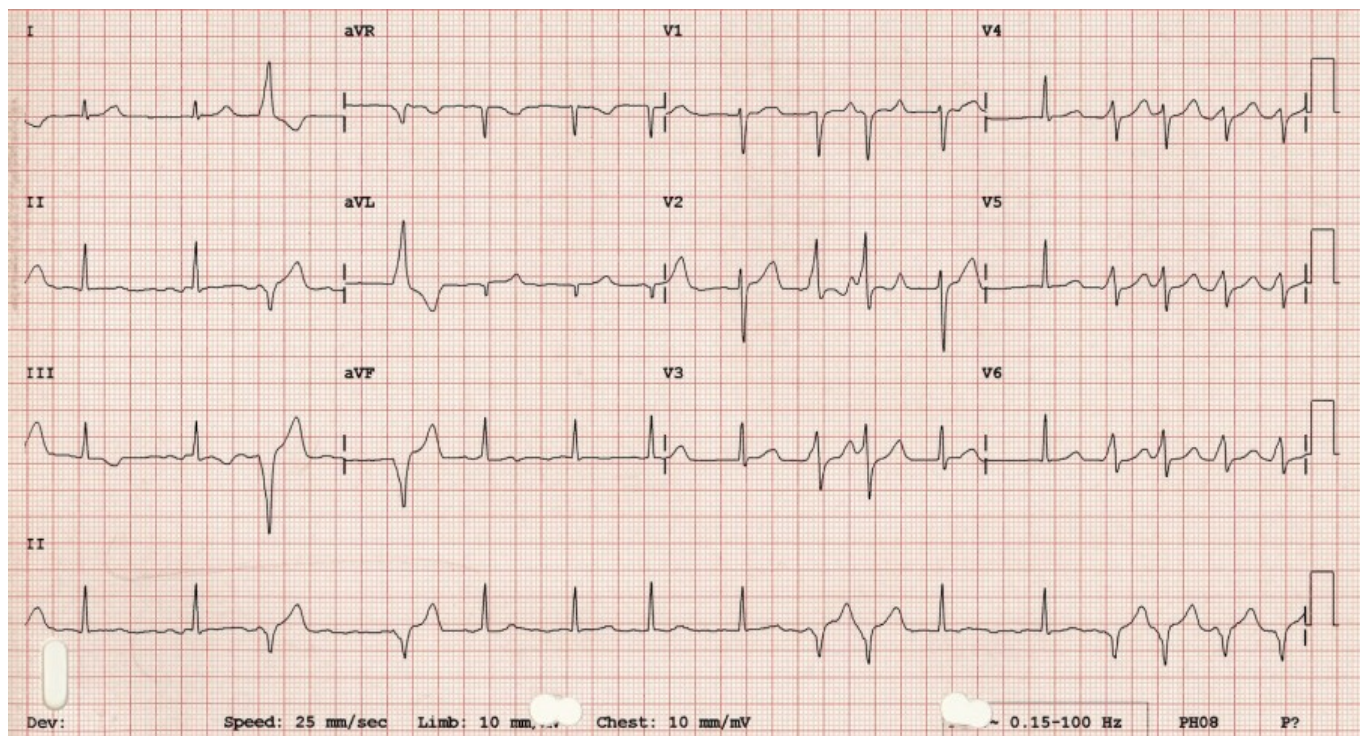
WPW sindromunun variantları:

1. Klassik, anadangəlmə WPW sindromu. Bu variantda tipik EKQ əlamətləri heç vaxt itmir və vaxtaşırı PSVT epizodları ilə müşahidə olunur.
2. WPW sindromu daimi tipik EKQ əlamətlərinə malik olmasına baxmayaraq heç vaxt PSVT epizodları ilə müşahidə olunmur. (WPW fenomeni).
3. Tranzitor (gizli) WPW sindromu. Bu variantda sinus ritmi fonunda tipik EKQ əlamətləri qəflətən, hərdənbir görünür və PSVT epizodları ilə müşahidə olunur.
4. Tranzitor (gizli) WPW fenomeni. Bu variantda tipik EKQ əlamətləri qəflətən, hərdənbir görünməsinə baxmayaraq heç vaxt PSVT epizodları ilə müşahidə olunmur. Qeyd etmək lazımdır ki, bəzi hallarda normal və bir və ya neçə anormal keçirici yollarının birlikdə aktivləşməsinə də rast gəlinir. (Şək. 3, 4).



Intermittent Wolff-Parkinson-White syndrome (first and fourth beats). By comparison with the normal beats, it can be seen how the delta wave both broadens the ventricular complex and shortens the PR interval.

Şək. 3. Impulsların ürəyin həm normal, həm də anormal keçirici sistemi ilə nəqli: Normal sinus ritmi fonunda 1- ci və 4 - cü komplekslər Kent dəstəsi ilə ötürülmə zamanı əmələ gəlib.



Şək. 4. Impulsların ürəyin həm normal, həm də anormal keçirici sistemi ilə nəqli: qulaqcıqların səyriməsi fonunda (normal keçirici sistem ilə nəql olunma) WPW sindromu - V2 aparmada delta dalğasının aydın görünməsi (anormal keçirici sistem ilə nəql olunma)

Etiologiyası: Yuxarıda qeyd olunduğu kimi, WPW sindrom zamanı impulsların sol və ya sağ mədəcik miokardına anormal keçirici yolla – Kent dəstəsi ilə ötürülməsi hesabına baş verir. WPW sindromukliniki olaraq müxtəlif yaş qrupunda rast gəlinməsinə baxmayaraq, anadangəlmə anomaliya hesab edilir. Belə ki, ürəyin anormal elektrik - keçirici dəstələri bütün embrionlarda rast

gəlinir. Dölün 20 – ci həftəsinə qədər bu əzələ lifləri yavaş – yavaş nazilir və tamamilə itir. Bəzi hallarda isə dölün inkişafında hansisa səbəbdən bu baş vermir. Buna görə də ürəyin anormal elektrik – keçirici sistemi anadangəlmə inkişaf qüsuru kimi qala bilər. Bu sindromlar daimi və ya tranzitor, ayrıca və ya kombine olunmuş digər anomaliyalarla birlikdə rast gəlinə bilər.

Epidemiologiyası: WPW sindromunun əhali arasında yayılmasını müxtəlif cür - bəzi müəlliflər 0.01 – 0.3%, bəziləri 0.1 – 0.4% olmasını göstərir. Bu sindrom zamanı supraventrikulyar taxikardiya rast gəlinir. Hər 4 xəstənin birində ekstarsistolalar rast gəlinir. Supraventrikulyar ekstarsistolalar (SV-EKS) Ventrikulyar ekstarsistolalara (V-EKS) nisbətən 2 dəfə daha çox təsadüf olunur. WPW sindromu qulaqcıqların titrəməsi və ya səyriməsi ilə də müşahidə oluna bilər. Bu sindrom kişilərdə qadınlara nisbətən daha çox və hər hansı yaş dövründə, ən çox isə 14 – 15 yaşlı uşaqlarda rast gəlinir. WPW sindromunu əksər hallarda tam sağlam ürəkdə, bəzən isə müxtəlif anadangəlmə ürək qüsurları fonunda (Ebşteyn anomaliyası, mitral qapağın prolapsı, qulaqcıq və mədəciklərarası defektlər, idiopatik hipertrofik subaortal stenoz, Fallo tetradası və s.) rast gəlinir. Ürəyin xroniki işemik xəstəlikləri, miokard infarktı, miokarditlər, revmatizm, revmatik qapaq qüsurları və s. xəstəliklər də WPW sindromunun yaranmasına səbəb ola bilər. Əgər WPW sindromu müxtəlif yaş qruplarında yaranarsa, bundan belə nəticə çıxartmaq olar ki, deməli, əslində, bütün insanların ürəklərində ürəyin anormal elektrik – keçirici sisteminin bu və ya digər formaları doğularkən mövcud olur və sadəcə, müvafiq şərait yarananda bu dəstələr aktivləşməyə başlayır. Başqa sözlə, belə nəticə çıxartmaq olar ki, doğulan hər bir ürəyin qəfləti ölüm törədə bilmək şansı vardır.

WPW sindromunun əlamətləri: WPW sindromu zamanı yaranan qəfləti taxikardiya epizodları (SVT, qulaqcıqların titrəməsi və ya səyriməsi) adətən 13 – 15 yaşlı uşaqlarda daha çox rast gəlinir. Bu epizodlar bir neçə saniyədən bir neçə saata qədər, həftədə, ayda və ya ildə bir və ya bir neçə dəfə ola bilər. PSVT epizodları zamanı ürək vurğularının sayı adətən 140 – 240

arasında olur. WPW sindromu adətən aşağıdakı əlamətlərlə müşahidə olunur:

1. Qəfləti ürəkdöyünmə epizodları, bayılma və ya huşun itirilməsi.
2. Paroksizmal taxikardiya epizodları sona çatdıqda qulaqcıqların dilatasiyası və natriuretik hormonun ifrazı nəticəsində poliuriya.
3. Qulaqcıqların səyriməsinin mədəciklərin səyriməsinə, bunun da qəfləti ürək ölümünə səbəb ola bilməsi.
4. SVT epizodları zamanı ürək ritmi sabit və requlyar olur
5. WPW sindromu zamanı hipotoniya müşahidə olunur.

Asimptomatik pasiyentlər təsadüfi EKG çəkilişi zamanı aşkarlanır.

WPW sindromunun EKG diaqnostikası:

1. PQ intervalın qısalması (0.8 – 0.12 san. yaşlı insanlarda; 0.8 – 0.09 san. uşaqlarda)
2. QRS kompleksində delta – dalğasının əmələ gəlməsi
3. QRS kompleksinin genişlənməsi (0.12 – 0.15 san.)
4. ST – T segmentində 2 – cili dəyişikliyin əmələ gəlməsi.

Tranzitor WPW sindromunun aşkarlanması üçün fasiləsiz – 24 saat EKG (Holter) müayinəsi daha informativdir.

Kent dəstəsinin lokalizasiyasına görə 5 tipi ayırılır:

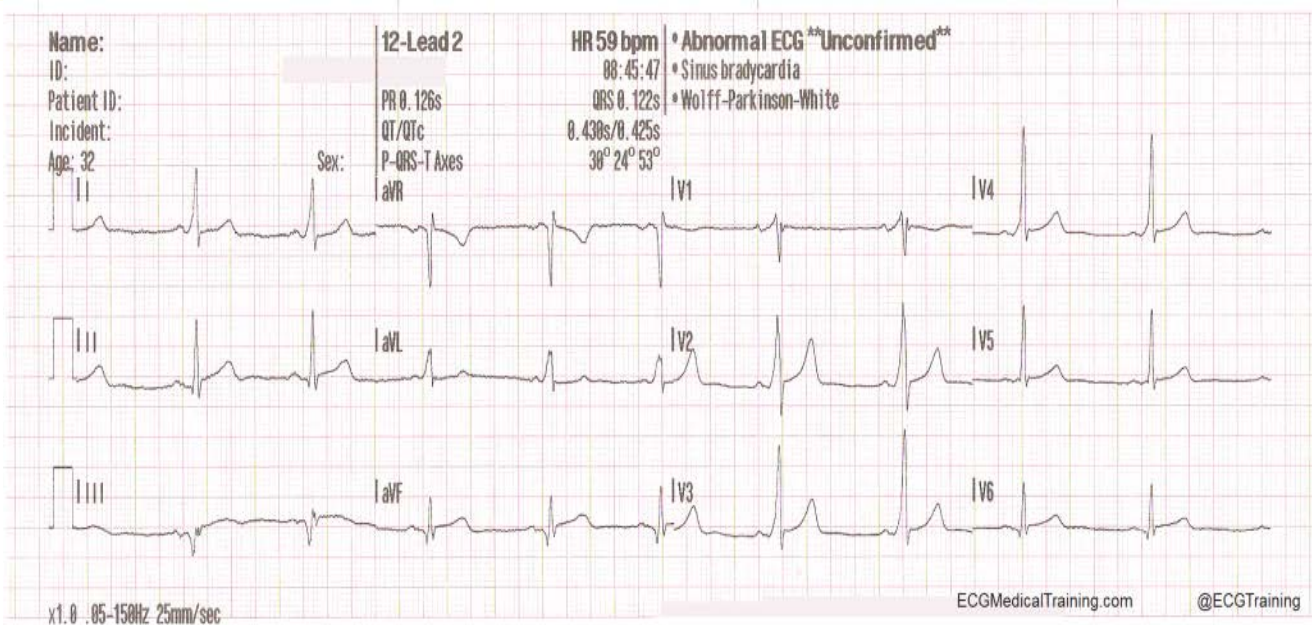
- Sol arxa septal (left posteroseptal - tip A)
- Sağ yan (right lateral - type B)
- Sol yan (left lateral type C)
- Sağ arxa septal (right posteroseptal)
- Ön septal (anteroseptal)

A tipli WPW sindromu.

Bu zaman Kent dəstəsi AVD – dən solda yerləşir sol qulaqcığı sol mədəciklə birləşdirir. Buna görə də sol mədəcikin müəyyən bir hissəsinin erkən oyanmasına səbəb olur. Bu zaman EKG-də PQ-intervalının qısalması (0.10 saniyədən az olması) qeyd olunur. Sol mədəcikin qalan

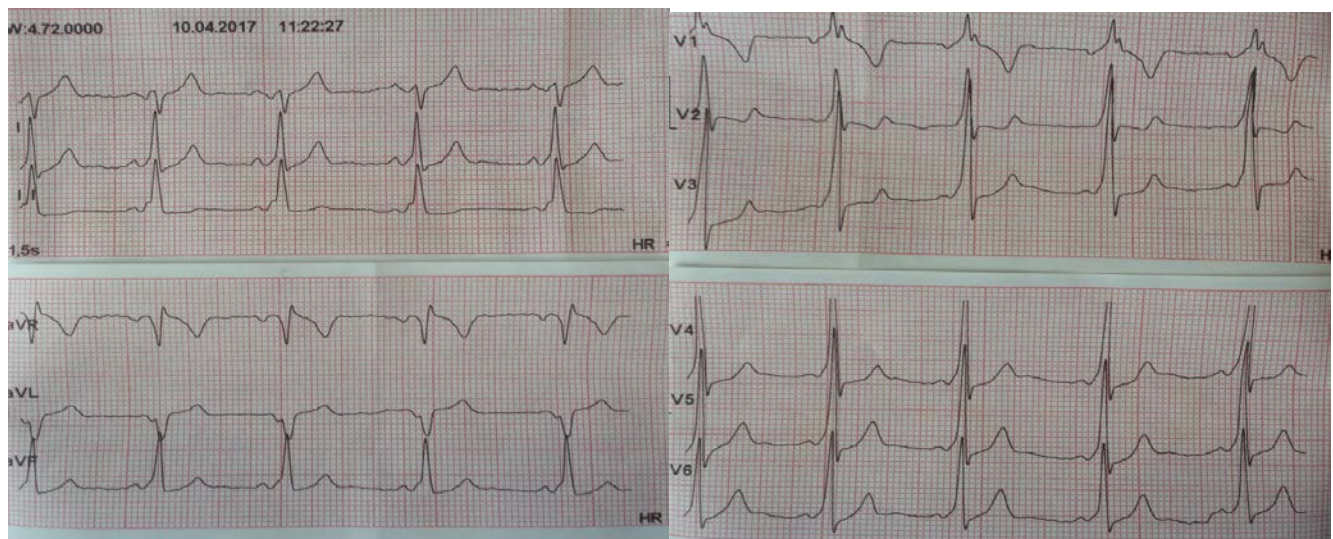
hissəsinin oyanması isə impulsların normal keçirici yolun (AVD – düyündən keçməklə) hesabına bir az gec baş verir. Buna görə də sol mədəcik miokardına impulsun iki yolla daxil olması hesabına yığılması fərqli zamanda baş verir ki, bu da delta dalğasının R dişciyinin qalxan hissəsində əmələ

gəlməsinə səbəb olur. A tipli WPW sindromu zamanı mədəciklərin sinxron oyanması baş vermir - əvvəlcə sol mədəciyin, sonra mədəciklərarası arakəsmənin və sonda sağ mədəciyin oyanması baş verir. Bu da EKG–də HD – nin sağ ayaqcığının bloku kimi özünü göstərir (Şək. 5.6.) .



Şəkil 5. WPW sindromunun A variantının EKG əlamətləri:

1. PQ intervalının qısalması (0.8 – 0.10 san.)
2. QRS kompleksində delta – dalğasının əmələ gəlməsi və onun V1 - V6 - da pozitiv olması.
3. QRS kompleksinin genişlənməsi (0.12 - 0.15 san.) və deformasiyası (HD – nin sağ ayaqcığının bloku kimi görünməsi)

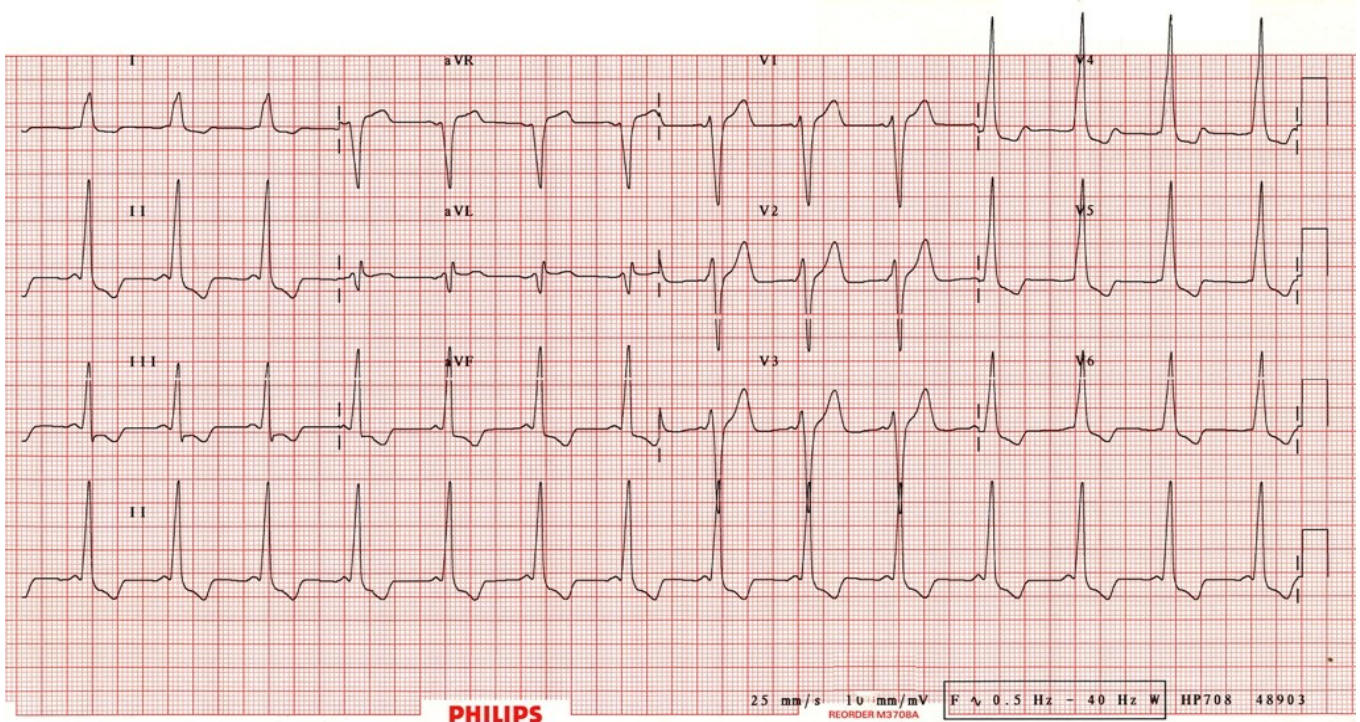


Şək. 6. WPW sindromunun A variantı (şəxsi müşahidə)

B tipli WPW sindromu.

Bu zaman Kent dəstəsi AVD – dən sağda yerləşir və sağ qulaqcığı sağ mədəciklə birləşdirir. Bu da sağ mədəciyin erkən oyanmasına səbəb olur. A tipdə olduğu kimi, burada da EKQ -də PQ intervalının qısalması (0.10 san. az olması) qeyd olunur. Sağ mədəciyin qalan hissəsinin oyanması isə impulsların normal keçirici yolun (AVD – düyündən keçməklə) hesabına bir az gec baş verir. Buna görə də - sağ mədəcik miokardına impulsların iki yolla daxil olması hesabına yığılması fərqli zamanda baş verir ki, bu da delta dalğasının R dişciyinin qalxan hissəsində əmələ gəlməsinə səbəb olur. B tipli WPW sindromu zamanı mədəciklərin sinxron oyanması baş vermir - əvvəlcə sağ

mədəciyin bir hissəsi, sonra hamısı, daha sonra mədəciklərarası arakəsmənin və sonda sağ mədəciyin oyanması baş verir. Bu da EKQ – də HD – nin sol ayaqcığının bloku kimi görünür. Bu variantda EKQ, miokard infarktının kəskin fazasını, HD – sağ ayaqcığının natamam blokunu, sol mədəciyin hipertrofiyasını və koronar qan dövrəni yetməzliyini mimikriya edə bilər. Ona görə də, hər zaman bir əsas qaydaya riayət olunmalıdır: təkə bir EKQ əsasında diaqnoz qoymaq yanlışdır! EKQ qərarı əvvəlki və sonrakı çəkilişlərlə dinamikada müqayisə olunmalı, kliniki – anamnestik və digər müayinələrin nəticələri ilə birlikdə dəyərləndirilməlidir! (Şək. 7)



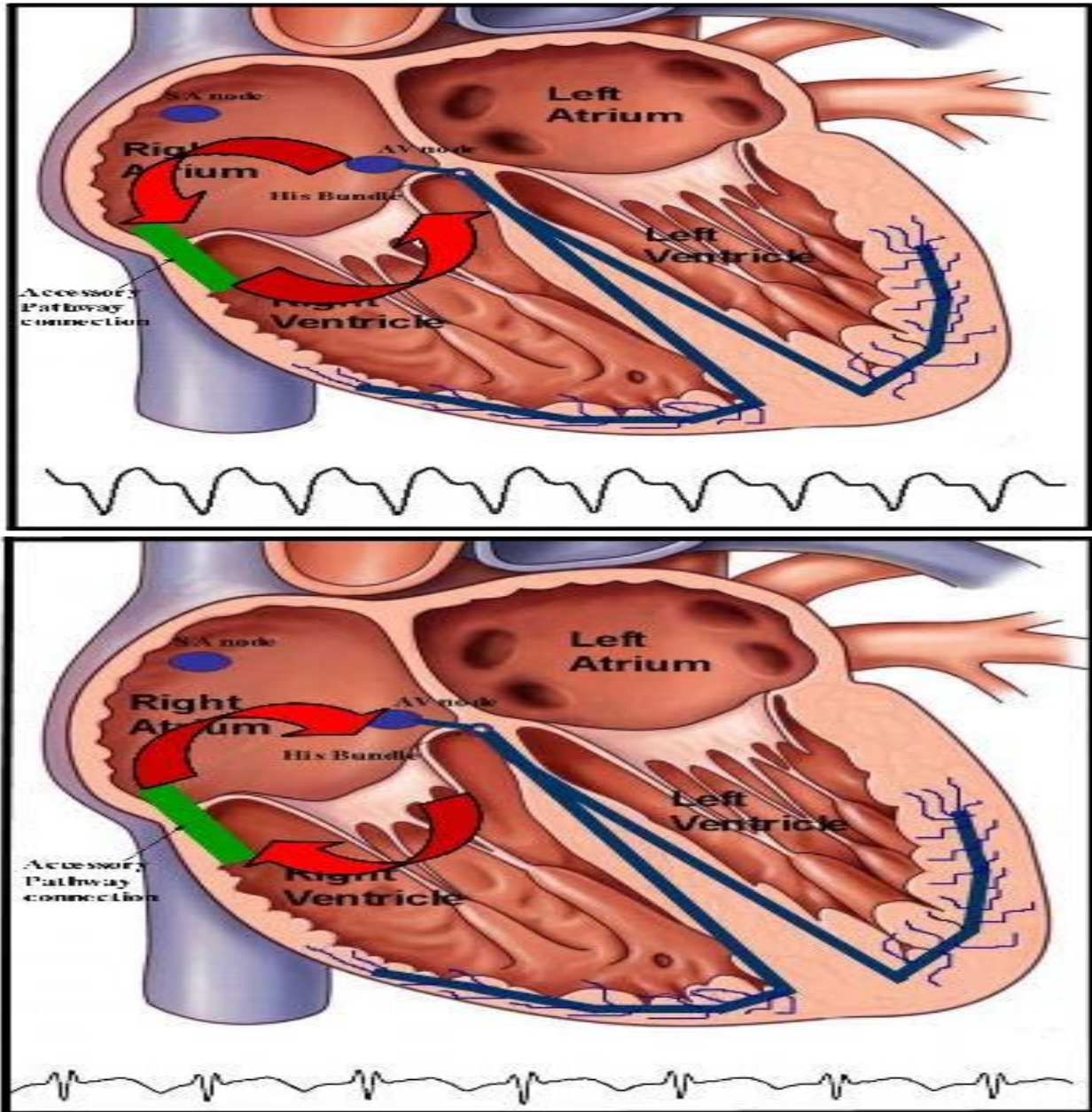
Şək. 7. WPW sindromunun B variantının EKQ əlamətləri:

1. PQ intervalının qısalması (0.8 – 0.10 san.)
2. QRS kompleksində delta - dalğanın əmələ gəlməsi və onun V1 - V3 - də neqativ, V4 - V6 - da isə pozitiv olması.
3. QRS kompleksinin genişlənməsi (0.12 - 0.15 san.) və deformasiyası (HD – nin sol ayaqcığının bloku kimi görünməsi)
4. T dişciyinin II, III, aVF, V4, V5 və V6 - da neqativ olması

C tipli WPW sindromunun EKQ əlamətləri

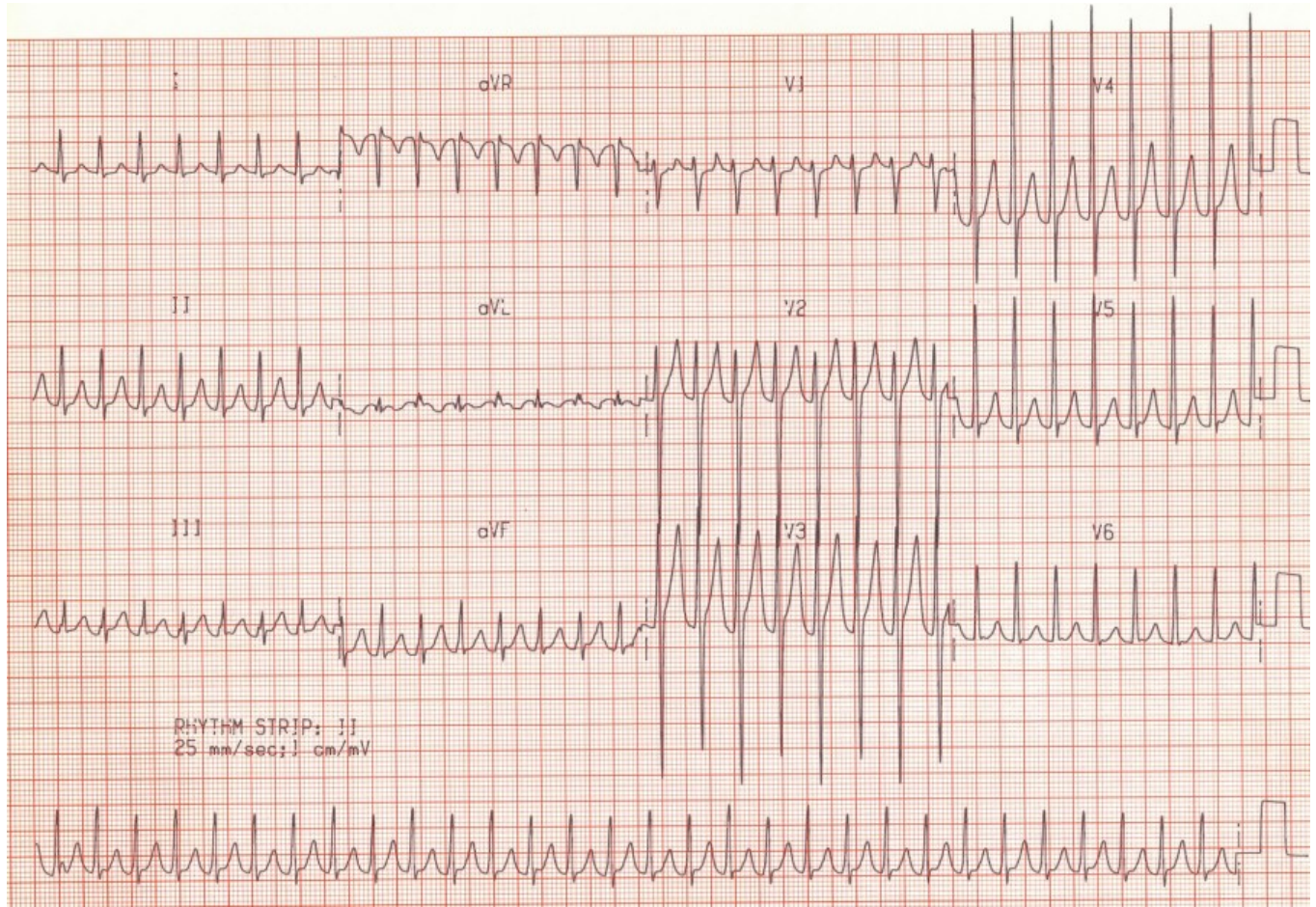
1. PQ intervalın qısalması (0.8 – 0.10 san.)
2. QRS kompleksində delta - dalğının əmələ gəlməsi və onun V1 - V4 – də pozitiv, V5 – V6 da isə neqativ olması.
3. QRS kompleksinin bütün aparmalarda genişlənməsi (0.12 - 0.15 san.)
4. T dişciyinin pozitiv olması

WPW sindromu zamanı müşahidə olunan atrioventrikular re-entry taxikardiya (AVRT) WPW sindromu zamanı re-entry mexanizmi ilə müşahidə olunan AVRT ortodrom və antidrom olaraq iki formada rast gəlinir



Şək. 9. Solda: ortodrom atrioventrikulyar resiprok taxikardia (AVRT) - impulsların KD hesabına saat əqrəbi istiqamətində təkrar daxil olması. Sağda: antidrom atrioventrikulyar resiprok taxikardia (AVRT – impulsların KD hesabına saat əqrəbinin əks istiqamətində təkrar daxil olması.

Ortodrom atrioventrikulyar re-entry taxikardia (AVRT)



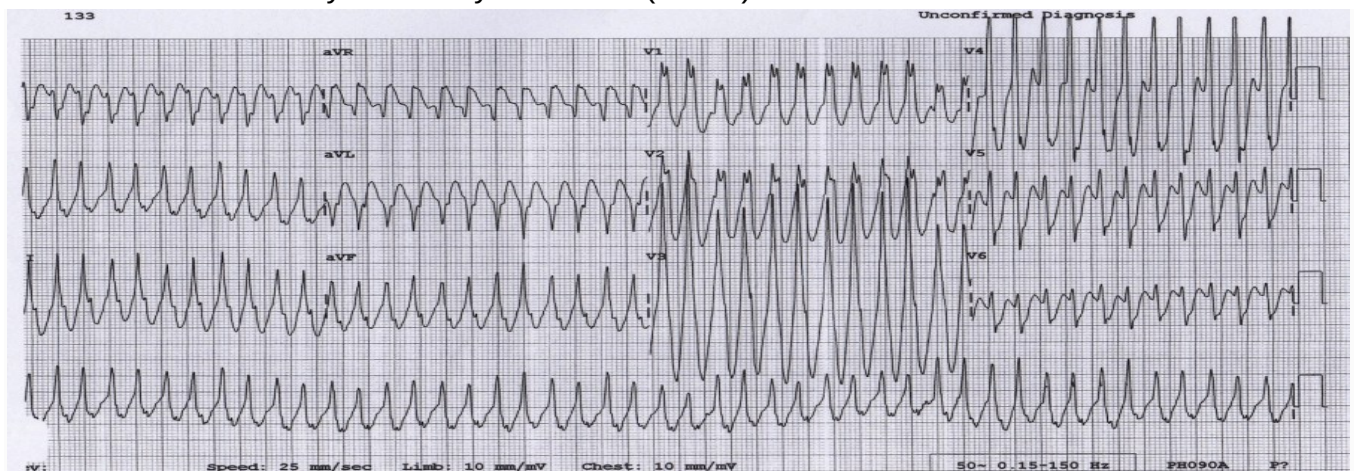
Şək. 10. Ortodrom atrioventricular re-entry taxikardia (AVRT)

WPW sindromu zamanı ortodrom AVRT – nın EKG əlamətləri:

1. ÜVS sayı 1 dəq. 140 – 240 arasında olur.
2. ST segmentinin depressiyası qeyd olunur.
3. P dışçıyı nəzərə çarpmır.

4. Ortodromik keçiricilik zamanı QRS kompleksinin genişlənməsi nəzərə çarpmır. Ortodrom AVRTEKQ – də atrioventrikular nodal re - entry taxikardiya fərqlənir. Sonuncuda re-entry AVD – nün içində və ya ətrafında yaranır

Antidrom atrioventrikulyar re-entry taxikardia (AVRT)



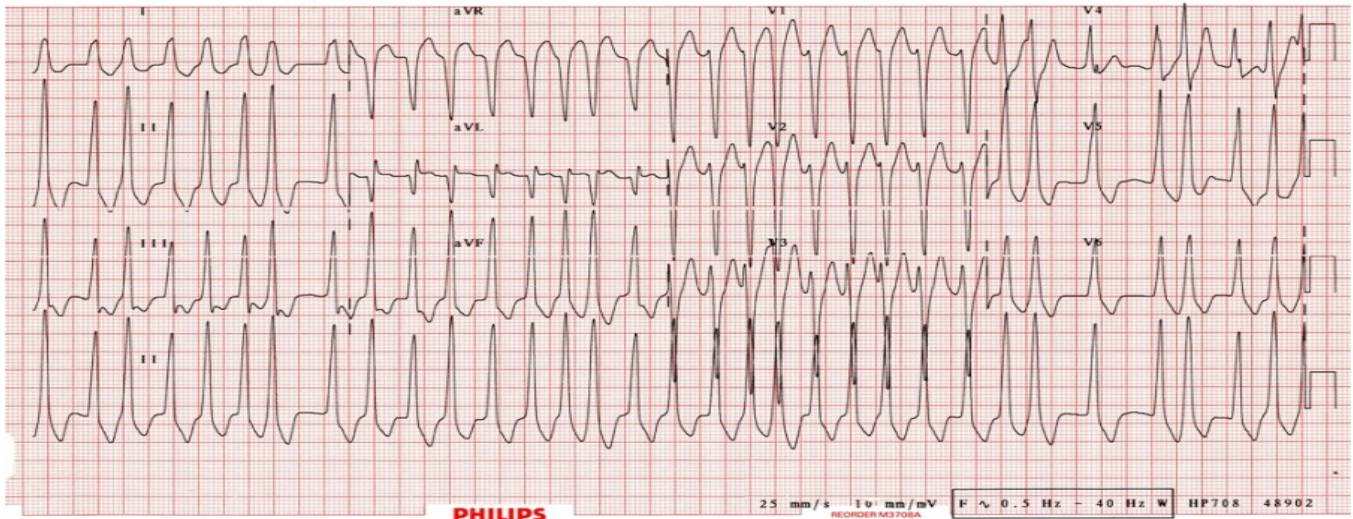
Şək. 11. Antidrom AVRT

WPW sindromu zamanı antidrom AVRT –nin EKG əlamətləri:

1. ÜVS sayı 1 dəq. 200 – 300 arasında olur.
2. HD – nin sağ ayaqcığının natamam bloku.
3. P dişçiyi nəzərə çarpmır.
4. QRS kompleksinin genişlənməsi

WPW sindromu fonunda qulaqcıqların səyriməsi.

WPW sindromu zamanı təbriən 7% pasiyentlərdə qulaqcıqların titrəməsi və 20% pasiyentlərdə isə qulaqcıqların səyriməsi rast gəlinir. ÜVS sayı 1 dəq. 200 – dən çox olması mədəcik taxikardiyasının və mədəcik səyriməsinin əmələ gəlməsinə səbəb ola bilər, bu da qəfləti ürək ölümü (QÜÖ) riskini artırır. (Şək. 12).



Şək. 12. WPW sindromu fonunda qulaqcıqların səyriməsi.

WPW sindromu zamanı qulaqcıqların səyriməsinin EKG əlamətləri:

1. ÜVS sayı 1 dəq. 200 – 240 arasında olması.
2. HD – nin sol ayaqcığının natamam blokunu xatırladır (V1 – də S1 dominant olması).
3. P dişçiyi nəzərə çarpmır.
4. QRS kompleksinin genişlənməsi
5. Ürək ritminin aritmik olması

WPW sindromu fonunda qulaqcıqların səyriməsi zamanı onların ritmi 1 dəq. 400 – 600 arasında ola bilər. Bu da AVD – dən keçmədiyinə görə ləngiyə bilmir və bu sürətlə Kent dəstəsi ilə mədəciklərə ötürülür. Başqa sözlə, adi haldan fərqli olaraq, WPW sindromu fonunda qulaqcıqların səyriməsi zamanı mədəciklərin ritmi daha çox olur, bu da öz növbəsində QÜÖ – nün riskini artırır.

WPW sindromunun müalicəsi.

WPW sindromu (ildə 5 dəfə PSVT epizodu olan) və ya WPW fenomeni müşahidə olunan simptomuz və ya minimal simptomlu pasiyentlərin müalicəyə ehtiyacı yoxdur. Belə xəstələrin hər hansı bir diskomfort yaranarsa dərhal EKG və Holter monitoring olunması, normal halda isə 2 ildə bir dəfə kardioloji müayinədən keçmələri zəruridir. WPW sindromu fonunda yaranan SVT zamanı ilk yardım: Paroksizmal taxikardiya ilə müşahidə olunan WPW sindromunun müalicəsində medikamentoz, cərrahi və radiodalğalı ablasiya üsulları tətbiq olunur. Medikamentoz terapiya kimi diqoxin atrio – ventrikular keçiriciliyi artırır. Bu da QÜÖ səbəb ola bilər. WPW sindromu zamanı profilaktik medikamentoz terapiyanın perspektivi yoxdur və üstünlük radiodalğalarla ablasiya metoduna verilir. Ablasiya 95% hallarda effektivdir (12). Qalan 5% hallarda cərrahi ablasiya tətbiq edilir.

Dərman müalicəsi hamilə qadınlar, uğursuz ablasıya olunan və ya ablasıyadan yayınan pasiyentlər üçün məqsədə uyğundur. SVT zamanı azan siniri qıcıqlandırmaq (Valsalva manevri, karotid sinus massajı), üzə soyuq su çiləmək və ya buz qoymaq və s. metodlar kömək etməsə, onda aşağıdakı dərmanlardan istifadə olunur (11,12,13,14,15,16,17):

Adenozin vena daxilinə: 6 mq 1- 3 san. ərzində (effektli olması - 62.3%) ; effektsiz olarsa, 2 dəq. sonra, 12 mq 1 - 2 dəq. ərzində 1 – 2 dəfə təkrarlamaq (təkrar dozanın effektli olması - 91.4%), vena daxilinə hər inyeksiyadan sonra 20 ml 0.9% NaCl yeridilir. Bəzi müəlliflər adenozinin dozasını 6 dəqiqədən az olmamaq şərti ilə 0.14 mq/kg/dəq. hesab edirlər (mak. 0.84 mg/kg). Teopfillin qəbul edən pasiyentlərdə (xroniki ağ ciyər xəstəlikləri zamanı) adenozinin istifadəsi effektsizdir. WPW sindromu fonunda yaranan SVT zamanı vena daxili adenozin qulaqcıqların səyriməsini yarada bilər. Bu zaman mədəciklərin ritmi sürətlənə bilər. Belə hallarda təcili cardioversiya məsləhətdir. Verapamil (İzoptin) vena daxilinə: 2.5 - 5 mq 2 - 3 dəq. ərzində; 15 - 30 dəq. sonra 5 - 10 mq təkrar yeritmək olar. Yuxarıda göstərilən dərmanlar effekli olmasa prokainamid və ya amiodaron istifadə olunur.

Prokainamid vena daxilinə: 1 q. + 20 ml 0.9% NaCl və ya 5% qlükoza 1 dəq. 50 mq sürətlə vurulur.

Amiodaron vena daxilinə: 150 mq 10 -15 dəq. müddətində vurulur. 24 saat ərzində maximum. dozası - 2.2 q. Ümumiyyətlə, amiodaronu, istər qulaqcıq ya da mədəcik ritmi təyin etmək çətin olduqda və ya mümkün olmayanda yuxarıdakı dozada tətbiq etmək olar. Bütün hallarda – medikamentoz terapiya effektsiz olarsa, AT 90 mm. az olarsa, daha ciddi ritm pozğunluğu görünərsə (sedasiya fonunda!)

və ya ürəyin dayanması baş verərsə (sedasiyasız) təcili cardioversiya və müvafiq reanimasiya tədbirləri tətbiq edilməlidir. Ümumiyyətlə, kardiodepressiv dərmanlar tətbiq olunduqda bu tədbirlərə hazır olmaq tələb olunur.

WPW sindromu fonunda yaranan qulaqcıqların səyriməsi zamanı ilk yardım:

Diqoxin, Adeozin, beta – blokatorlar və kalsium – kanal blokatorlar istifadəsi WPW sindromu fonunda yaranan qulaqcıqların səyriməsi zamanı effektsiz (və ya nisbi effektli) və əks göstərişdir – bu zaman mədəciklərin ritmi sürətlənə bilər. Bu da QÜÖ səbəb ola bilər. Belə hallarda yeganə seçim təcili cardioversiyadır. Əgər qulaqcıqların səyriməsi 24 – 48 saatdan çoxdursa kardioversiyadan əvvəl tromboembolik ağırlaşmanın profilaktikası üçün pasiyent adekvat antikoagulyant müalicə almalıdır. Təcili hallarda buna ehtiyac qalmır. Elektrik cardioversiya sinus ritminin bərpası üçün çox effektiv metod hesab olunur. Hipotenziya, ağ ciyər ödemi, işemiya, daha ciddi ritm pozğunluğu və ya ürəyin dayanması baş verərsə təcili kardioversiyaya 50 j. enerji ilə start verilir. Kardioversiya imkanı olmadıqda vena daxili prokainamid və ya amiodaron (effekti 86%) istifadə oluna bilər.

Proqnoz:

Kateter ablasıya olunmuş pasiyentlərdə 95% müsbət nəticə alınır (12, 16). Müalicə olunmamış simptomatik pasiyentlərdə 1 il ərzində 0,1-0,3% hallarda qəfləti ürək ölümü təsadüf olunur

Mədəciklərin erkən depolyarizasiyası (MED) sindromunun digər formaları.

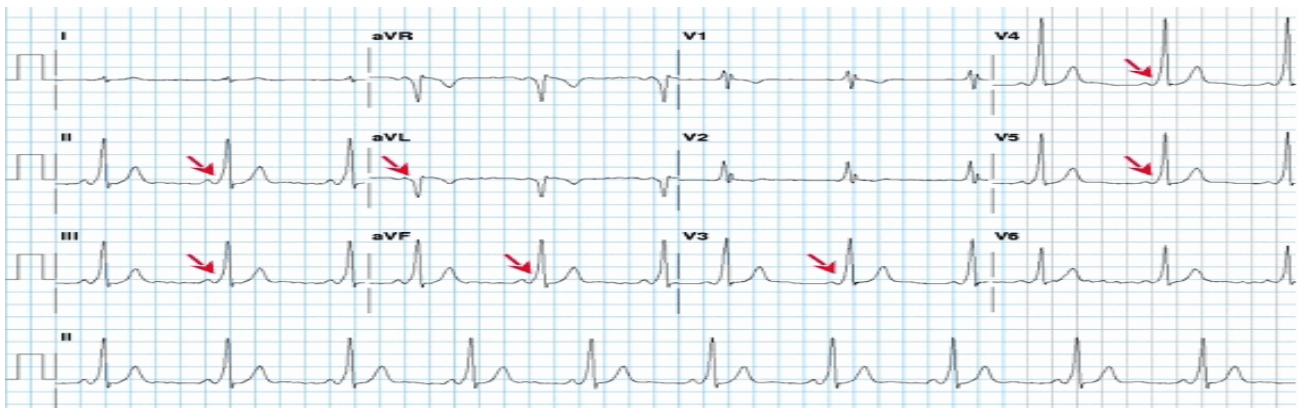
MED sindromunun Loun – Qanong – Levin (LQL) və Maxaym tipli digər formaları da mövcuddur. Bu sindromların diaqnostikası da yalnız EKG vasitəsilə mümkün olur.

Loun- Qanong-Levin (LQL) sindromu.

Kent dəstəsindən əlavə MED – nı yarada bilən anormal keçirici yollardan bir də

Ceyms və Brechenmaher dəstələridir. Ceym dəstəsi anatomik olaraq qulaqcıqlardan birni AVD – nün sonu ilə birləşdirir. Brexenmaxer dəstəsi isə qulaqcıqlardan birni HD – nin əvvəli ilə birləşdirir. Bu dəstənin mövcud olmasını 1974 – cü ildə Brexenmaxer göstərmiş və müəllifin adını daşıyır. Nadir hallarda impulsar Ceyms və ya Brechenmaher dəstələri ilə də ötürülə bilər (10). Bu yollarla ötürülmə zamanı impulsar qulaqcıqlardan mədəciklərə qısa yoldan keçdiklərinə görə (AVD – dən keçmədiyinə görə fizioloji ləngimə baş

vermir) daha sürətlə çatır və bu da Laun-Qanong-Levin (LQL) sindromunun əmələ gəlməsinə səbəb olur. Bu sindrom həmin müəlliflər tərəfindən 1952 – ci ildə qeydə alınmışdır. Bu zaman yalnız EKG –də PQ intervalın qısalması (0.8 – 0.11 san.) nəzərə çarpır. Bu əlamət LQL sindromunun EKG əks olunan yeganə diaqnostik kriteriyasıdır. LQL sindromu zamanı AVD – nün sonu və ya HD – nin əvvəli ilə mədəciklərə impulsar normal yol ilə keçdiyinə görə EKG - də delta dalğası və ya QRS kompleksinin genişlənməsi (deformasiyası) baş vermir.



Şəx. 14. LQL sindromu

LQL sindromunun EKG kriteriyası:

- PQ intervalının qısalması (0.8 – 0.12 san.)

Biz nəzəri olaraq (əlimizə keçən ədəbiyyatlarda rast gəlmədiyimizə görə) belə hesab edirik ki, Ceyms və ya Brexenmaxer dəstələri ilə mədəciklərin erkən oyanması əgər taxikardiya ilə müşayiət olunursa bunu LQL sindromu, yox əgər yalnız EKG – də əks olunursa və anamnezdə taxikardiya tutmasına rast gəlinmirsə, bunu LQL fenomeni adlandırmaq daha doğru olar. Belə yanaşmanın praktiki həkimlər üçün daha fədalı olmasını hesab edirik. Bunları nəzərə alaraq, LQL sindromunu da aşağıda kimi klassifikasiya etmək olar:

1. Klassik, anadangəlmə LQL sindromu. Bu variantda tipik PQ intervalın qısalması heç vaxt itmir və vaxtaşırı PSVT epizodları ilə

müşahidə olunur.

2. LQL fenomeni. Daimi PQ intervalın qısa olmasına baxmayaraq heç vaxt PSVT epizodları müşahidə olunmur.

3. PSVT epizodları ilə müşahidə olunan tranzitor LQL sindromu. Bu variantda tipik EKG əlamətləri qəflətən, hər dəfə görünür və PSVT epizodları ilə müşahidə olunur.

4. PSVT epizodları ilə müşahidə olunmayan tranzitor LQL fenomeni. Bu variantda tipik EKG əlamətləri qəflətən, hər dəfə görünməsinə baxmayaraq heç vaxt PSVT epizodları ilə müşahidə olunmur. LQL sindromunun aşkarlanması üçün fasiləsiz – 24 saat EKG (Holter) müayinəsinin zəruri olmasını hesab edirik.

Epidemiologiyası.

Lounun apardığı tədqiqatlarda LQL sindromunun yaşlı əhali arasında yayılması 0.5%, qadınlar arasında kişilərə nisbətən

daha çox - 70.9% olmuştur. Bu pasiyentlərdə PSVT – nin yaranması ortalama 33 – 34 yaş arasında olmuşdur.

LQL sindromunun müalicəsi

LQL sindromu olan pasiyentlərin spesifik müalicəyə ehtiyacı yoxdur. Belə pasiyentlərdə çox nadir hallarda PSVT tutmalarının rast gəlmə ehtimalı var və bu zaman ilk yardım hemodinamikanın stabilləşməsinə, mədəciklər ritminin azalmasına yönəlir, simptomatik və standart halda olduğu kimi aparılır.

LQL sindromu fonunda yaranan PSVT tutmaları zamanı olunan ilk yardım prinsip etibarı ilə yuxarıda göstərilən qaydada - WPW sindromunun müalicəsində olduğu kimidir. Bu fonda da PSVT tutmaları zamanı olunan ilk yardım üçün azan siniri qıcıqlandırmaq - valsava manevri, karotid sinus massajı, üzə soyuq su çiləmək və ya buz qoymaq və s. metodlar kömək etməsə, onda Adenozin, kalsium kanal blokatorları (izoptin, verapamil, diltiazem), diqoxin və beta - blokatorlar (metoprolol, atenolol və s.), istifadə olunur. Hər 4 qrup dərman atrio – ventrikular keçiriciliyi azalda bilir. Beta blokatorlar ilə kalsium kanal blokatorlarının kombinasiyası tam AV blok yarada bildiklərinə görə onların birgə tətbiqi məqsədə uyğun deyil. LQL sindromunun müalicəsində WPW sindromundan fərqli olaraq cərrahi və radiodalğalı ablasiya üsulları perspektivsizdir və nadir hallarda tətbiq olunur. Belə xəstələrin hər hansı bir diskomfort yaranarsa dərhal EKQ və Holter monitorinq olunması zəruridir.

Proqnoz

Ədəbiyyatda LGL sindromu zamanı QÜÖ – nün yaranma riski və PSVT tutmaları haqqında tədqiqatlar az olduğuna görə bu haqda dəqiq proqnoz vermək mümkün deyil və yəqin ki, daha çox araşdırmaların aparılmasına ehtiyac var.

Maxaym dəstəsi hesabına baş verən MED

İmpulsların nadir hallarda mədəciklərə ötürülməsinin daha bir əlavə - anormal yolu Maxaym dəstəsinin hesabına baş verməsidir. Bu dəstə AVD və ya HD – nin başlanğıcını bilavasitə mədəciklərlə birləşdirir. Bu halda oyanma qulaqcıqlardan mədəciklərə əsasən normal keçirici yolla, miokardın bəzi nahiyyələrinə isə anormal yolla - Maxaym dəstəsinin hesabına baş verir. Buna görə də, EKQ - də PQ intervalının əsasən normal, delta – dalğasının əmələ gəlməsi və QRS kompleksinin genişlənməsi nəzərə çarpır.

Maxaym dəstəsi ilə ötürmə zamanı MED – nin EKQ diagnostikası:

- PQ intervalının normal olması (> 0.12 san.)
- Delta dalğasının olması
- QRS kompleksinin genişlənməsi (> 0.08 san)

Klerk – Levi - Kristesko (KLK) sindromu və ya sürətli atrioventrikulyar keçiricilik sindromu

KLK sindromunu elektrokardiografik olaraq LQL sindromundan fərqləndirmək qeyri – mümkündür. Bu sindrom zamanı da EKQ - də PQ intervalının qısalması (0.8 – 0.11 san.) nəzərə çarpır. Eyni zamanda EKQ – də delta dalğasının əmələ gəlməsi və ya QRS kompleksinin genişlənməsi (deformasiyası) baş vermir. Bu iki sindromun anatomik və funksional fərqləri var. Belə ki, LQL sindromu zamanı mədəciklərin oyanması əlavə keçirici yolla – Ceyms dəstəsi vasitəsi ilə, KLK sindromunu zamanı isə normal keçirici yolla, lakin normadan fərqli olaraq sürətlə baş verir. Ona görə də hər iki halda yalnız PQ intervalının qısalması baş verir. (0.8 – 0.11 san.) LQL sindromunda olduğu KLK sindromu zamanı da EKQ – də delta dalğasının əmələ gəlməsi və ya QRS kompleksinin genişlənməsi (deformasiyası) baş vermir. KLK sindromuna keçid dövrü, klimaks, panik atak və s. hallarda rast gəlmək olur.

Praktiki həkimlərə kömək məqsədi ilə apardığımız araşdırma əsasında ürəyin elektrik - keçirici sisteminin anormal yolu

hesabına baş verən MED - nin EKQ əlamətlərini aşağıda göstərilən formada təqdim edirik.

Sindrom	Keçirici yol	Oyanmanın keçdiyi yol	İnterval P - Q	EKQ – də delta dalğa	Kompleks QRS
WPW	Kent dəstəsi (anormal yol)	SD – dən sağ və ya sol mədəciyə	normadan az (0.8 – 0.12 s.)	var	normadan çox (0.12 – 0.15 s.)
LQL	Ceyms dəstəsi (anormal yol)	sağ və ya sol qulaqcıqdan AVD-nün sonuna	normadan az (0.8 – 0.12 s.)	yox	norma (< 0.8 s.)

LQL	Brexenmaxer dəstəsi (anormal yol)	sağ və ya sol qulaqcıqdan HD-nün əvvəlinə	normadan az (0.8 – 0.12 s.)	yox	norma (< 0.8 s.)
Maxaym tipli MED	Maxaym dəstəsi (anormal yol)	HD – nin əvvəlindən mədəciklərə	normal (> 0.12 s.)	var	normadan çox (0.12 – 0.15 s.)
KLK	Normal keçirici yol	SD- AVD- HD- Purkinje liflərinə	normadan az (0.8 – 0.11 s.)	yox	norma (< 0.8 s.)

Bu xəstəliklərin cərrahi müalicəsi haqqında növbəti mühazirələrdə məlumat veriləcək

Ədəbiyyat

1. David S. Park, Glenn I. Fishman. Basic Science for Clinicians: The cardiac conduction system. Circulation. 2011 Mar 1; 123(8): 904–915.
2. Braunwald's Heart Disease: A Textbook of Cardiovascular Medicine. 8th ed. Philadelphia.2008. Vol 1
3. Munger TM et al.: A population study of the natural history of Wolff–Parkinson–White

syndrome in Olmsted County, Minnesota, 1953–1989". Circulation. 87 (3): 866–73.

4. Chadha S, Kulbak G, Yang F, et al; The delta wave in Wolff-Parkinson-White syndrome. QJM. 2013 Dec 106(12):1147-8.
5. Jung HJ, Ju HY, Hyun MC, et al; Wolff-Parkinson-White syndrome in young people, from childhood to young adulthood: relationships between age and clinical and electrophysiological findings. Korean J Pediatr. 2011 Dec 54(12):507-11.
6. Obeyesekere M, Gula LJ, Skanes AC, et al; Risk of sudden death in Wolff-Parkinson-

White syndrome: how high is the risk? Circulation. 2012 Feb 7 125(5):659-60.

7. Munger TM et al.: A population study of the natural history of Wolff-Parkinson-White syndrome in Olmsted County, Minnesota, 1953-1989". Circulation. 87 (3): 866-73.

8. Pappone C, Vicedomini G, Manguso F, et al; Wolff-Parkinson-White syndrome in the era of catheter ablation: insights from a registry study of 2169 patients

9. Svendsen JH, Dagres N, Dobreanu D, et al; Current strategy for treatment of patients with Wolff-Parkinson-White syndrome and asymptomatic preexcitation in Europe: European Heart Rhythm Association survey. Europace. 2013 May 15(5):750-3.

10. Brechenmacher CJ (2013). "Atrio-hisian fibers anatomy and electrophysiology". Pacing Clin Electrophysiol. 36 (2): 137-41.

11. Gupta AK et al. Adenosine induced ventricular fibrillation in Wolff-Parkinson-White syndrome. Pacing Clin Electrophysiol. 2002 Apr; 25(4 Pt 1):477-80.

12. Gausche M, Persse DE, Sugarman T, et al., Adenosine for the prehospital treatment of paroxysmal supraventricular tachycardia. Ann EmergMed. 1994;24(2):183-189.

13. Riccardi A, Arboscello E, Ghinatti M, et al. Adenosine in the treatment of supraventricular tachycardia: 5 years of experience (2002-2006). Am J EmergMed. 2008;26(8):879-882.

14. Mallet ML. Proarrhythmic effects of adenosine: A review of the literature. EmergMedJ. 2004;21(4):408-410.

15. Shah CP, Gupta AK, Thakur RK, et al. Adenosine-induced ventricular fibrillation. IndianHeartJournal, 2001;53(2):208-210.

16. The Adenosine for PSVT Study Group. Ann Int Med. 1990;113(2):104-110.

17. Marill KA, Wolfram S, Desouza IS, et al., Adenosine for wide-complex tachycardia: Efficacy and safety. Crit Care Med. 2009;37(9):2512-2518.

Əlavə məlumatlar.

Müəlliflərin töhfələri.

Konsepsiya və dizayn, Məlumatların əldə edilməsi, təhlili və ya təfsir, Əlyazmanın tərtibi, Əlyazmanın mühüm intellektual məzmun üçün tənqidi təftişi, Statistik təhlil, Məlumatların idarəedilməsi, Araşdırma, Əldə edilmiş dəstək, maliyyə və nəzarət: bütün müəlliflər bərabər qaydada. Müəlliflər yekun əlyazmanı oxuyub və təsdiq edib.

Maliyyələşdirmə.

Məqalənin hazırlanması məqsədilə aparılan təhlil və araşdırmalar üçün heç bir kənar maliyyə əldə edilməmişdir. Heç bir digər qurum və ya sponsor təşkilatlar araşdırmanın və ya tədqiqatın və ya təhlilin dizaynı və aparılmasında; məlumatların toplanması, idarə edilməsi, təhlili, məlumatların təfsirində, habelə əlyazmanın hazırlanması, nəzərdən keçirilməsi və ya təsdiqində heç bir rol malik olmayıb; əlyazmanın nəşrə təqdim edilməsi haqqında qərarların verilməsində iştirak etməmişdir.

Məlumat və materialların əlçatanlığı.

Təhlil zamanı istifadə olunan və/yaxud təhlil edilən məlumatlar (datalar) müəlliflərə və ya jurnalın redaksiyasına müraciət etməklə əldə edilə bilər.

Bəyannamələr.

Etik Komitənin icazəsi və məlumatlı razılıq.

Hər bir iştirakçıdan yazılı və ya uyğun olduqda şifahi məlumatlı razılıq alınıb. Etik Komitə (AKC, Azərbaycan) bu təhlili təsdiq edib.

Maraqların toqquşması.

Müəllif(lər) hər hansı maraqların toqquşmasını bəyan etməyiblər.

Müəlliflərə dair təfərrüatlar.

1 Oksigen Klinik Hospitalı Bakı, Azərbaycan

Göndərilib: 18 fevral 2017-cü il. **Qəbul edilib:** 18 fevral 2017-cü il. **Elektron nəşr:** 5 oktyabr 2017-cü il.